

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Malformation de Chiari

Juillet 2021

**Centre de référence C-MAVEM
Chiari, syringomyélie et malformations vertébro-médullaires**

Synthèse à destination du médecin traitant

Le terme de « malformation de Chiari » désigne la descente des tonsilles cérébelleuses à travers le foramen magnum. Plutôt que d'une malformation, il s'agit davantage d'une anomalie morphologique qui peut être, ou non, à l'origine de symptômes. La notion de « seuil » (mesuré en mm de descente tonsillaire) ne guide ni le diagnostic ni la prise en charge. Il faut préférer la notion d'obstacle à la circulation du liquide cébrospinal (LCS), pouvant conduire au développement d'une cavité liquidienne intramédullaire, ou « syringomyélie foraminale » dans environ 2/3 des cas.

Les céphalées sous-occipitales et impulsives sont typiques d'une malformation de Chiari symptomatique. Des signes médullaires (paresthésies, ataxie proprioceptive, troubles sphinctériens, etc.) en rapport avec une syringomyélie constituent des signes de gravité. Le bilan paraclinique initial doit comprendre une IRM cérébrale à la recherche d'une hydrocéphalie et une IRM médullaire à la recherche d'une syringomyélie. Elles peuvent être demandées par le médecin traitant. D'autres examens complémentaires (IRM de flux, scanner dynamique ou angi scanner de la jonction craniocervicale, polysomnographie, etc.) peuvent être demandés par le neurochirurgien en fonction de la symptomatologie.

Une prise en charge chirurgicale n'est indiquée qu'en cas de malformation de Chiari symptomatique, en particulier en présence d'une syringomyélie associée. Dans tous les cas, un avis neurochirurgical est nécessaire. La chirurgie de 1^{ère} intention est une décompression ostéo-durale de la jonction craniocervicale. Celle-ci inclue une craniectomie occipitale, associée ou non à l'ablation de l'arc postérieur de C1 et, le cas échéant, une plastie durale d'agrandissement. La prise en charge de douleurs neuropathiques et troubles sphinctériens pouvant être secondaires à une syringomyélie foraminale nécessitent un suivi spécialisé et multidisciplinaire au long cours.

Au décours d'une décompression ostéodurale de la jonction craniocervicale, 60 à 75% des patients sont cliniquement améliorés et 75 à 80% des syringomyélias sont stabilisées ou régressent. Les complications postopératoires précoces sont essentiellement liées aux problèmes de LCS et conduisent à environ 6% de réinterventions dans les 30 jours suivant la chirurgie initiale. A long terme, il y a 3 à 5% d'échecs chirurgicaux caractérisés par une progression de la syringomyélie nécessitant une réintervention.

Les patientes porteuses d'une malformation de Chiari mais peu ou asymptomatiques peuvent accoucher par voie basse sous analgésie péridurale. Bien que des cas familiaux de malformation de Chiari aient été décrits, il n'y a pas d'indication à un dépistage systématique chez les apparentés asymptomatiques. Il n'y a pas de contre-indication aux activités sportives chez des patients porteurs d'une malformation de Chiari s'ils sont peu ou asymptomatiques.

Les patients peuvent trouver des informations sur le site du centre de référence C-MAVEM (Chiari, syringomyélias et malformations vertébro-médullaires) : www.c-mavem.fr ; et sur celui de l'association de patients APAISER : www.apaiser.org.